ITEM 213 : ANÉMIE CHEZ L'ENFANT

Anémie = diminution du taux d'hémoglobine < -2 DS par rapport à la moyenne pour l'âge

Diagnostic

C

- **Asthénie** : - **Difficultés à la prise alimentaire** chez le nourrisson
  - **Dyspnée d'effort, baisse d'attention scolaire** chez l'enfant plus âgé
- **Pâleur cutanéo-muqueuse** (téguments, lèvres, conjonctives), **teint cireux**
- Signes cardiaques : **souffle systolique fonctionnel** maximal à l'apex, **tachycardie**, **malaise** avec **hypotension**, **polypnée isolée** (sans cyanose, sans fièvre) en cas d'anémie sévère
- **Hypotrophie** avec **cassure de la courbe staturo-pondérale** en cas d'anémie chronique

NFS

Lignée érythrocytaire	Nouveau-né	3 à 6 mois	6 à 24 mois	2 à 6 ans	6 à 12 ans	12 à 18 ans	
						Fille	Garçon
Hb moyenne (g/dl)	**16,5**	**11,5**	**12,5**	**12**	**13,5**	**14**	**14,5**
Anémie (= -2DS g/dl)	**13,5**	**9,5**	**10,5**	**11,5**	**11,5**	**12**	**13**
VGM (fL)	90 à 120	72 à 82	75-85	78-88	80-90	90	88
Réticulocytes (G/L)	**200 à 400**	40 à 80					

Autres lignées (G/L)	Nouveau-né	1 mois	6 mois	2 ans	4 ans	10 ans
Leucocytes	16,5	10,8	11,9	10,6	9,1	8,1
PNN	11	3,8	3,8	3,5	3,8	4,4
Lymphocytes	5,5	6	7,3	6,3	4,5	3,1
Plaquettes	150 à 400 (globalement identique quel que soit l'âge)					

Gravité

Terrain	- Age (en particulier jeune nourrisson), antécédent de transfusion - Maladie cardiorespiratoire, œsophagite, ulcère, drépanocytose, immunodépression - Pathologie de l'hémostase, prise de médicament (AINS, anticoagulant) ou de fèves, voyage à l'étranger
Mauvaise tolérance	- **Retentissement cardiovasculaire** : tachycardie, polypnée, dyspnée au moindre effort, malaise, souffle d'intensité **> 2/6**, voire collapsus, signes d'insuffisance cardiaque - **Trouble de la conscience ou du comportement** : agitation, angoisse, hypotonie, diminution/arrêt de la tétée chez le nourrisson
Cause potentiellement grave	- **Cause centrale (atteinte d'autres lignées médullaires)** : syndrome hémorragique grave avec purpura (thrombopénie), fièvre, angine, stomatite (neutropénie), syndrome tumoral (ADP, hépatosplénomégalie, atteinte testiculaire, douleurs osseuses) - **Signes d'hémolyse aiguë** : urines rouges ou foncées, ictère conjonctivale - **Hémorragie extériorisée, plaie ouverte**
Biologique	- **Anémie sévère < 7 g/dL** - **L'atteinte des autres lignées** doit alerter. Une thrombopénie ou un trouble de l'hémostase associé sont des indices complémentaires de sévérité.

Mesures d'urgence

→ **Urgence thérapeutique** : anémie mal tolérée cliniquement, hémorragie active importante et/ou majeure à la NFS
- Mise en condition : monitoring cardiorespiratoire, oxygénothérapie, 1-2 VVP de gros calibre
- Gestes thérapeutiques immédiats :
  . **Compression d'une plaie, arrêt d'éventuels anticoagulants**
  . **Remplissage vasculaire** : NaCl 0,9% 20 mL/kg en < 20 minutes (avant transfusion)
  . **Transfusion avec urgence vitale immédiate** : O Rh- sans hémolysine
- 1er bilan paraclinique :
  . Avant transfusion : **Hémocue**, **groupage ABO** (2 déterminations), **Rhésus, RAI**
  . **NFS, frottis sanguin, réticulocytes, haptoglobine, bilirubine, hémostase, test de Coombs**
- Surveillance clinique rapprochée : température, FR, saturation, FC, PA, évaluation hémodynamique et neurologique

<table>
<tr><td rowspan="4">Principales étiologies</td><td rowspan="2">Cause centrale = arégénérative</td><td>Fréquente</td><td>- Carence martiale - Syndrome inflammatoire</td></tr>
<tr><td>Cause rare</td><td>- Hémopathie - Hypothyroïdie
- Insuffisance rénale - Parvovirus B19 (chez anémique hémolytique chronique)
- Intoxication au plomb - Erythroblastopénie congénitale < 1 an ➝ myélogramme</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Cause périphérique = régénérative</td><td>Hémorragie</td><td>= Perte excessive : contexte généralement évident</td></tr>
<tr><td>Hémolyse</td><td>- Immunologique (Coombs +) : AHAI
- Morphologie : sphérocyte, schizocyte (SHU), drépanocyte
- Electrophorèse de l'Hb : thalassémie, drépanocytose
- Autres : déficit en G6PD, déficit en PK</td></tr>
<tr><td rowspan="6">Bilan étiologique</td><td>Int</td><td colspan="2">Il procéder à une enquête clinique minutieuse :
- Antécédents obstétricaux et familiaux : hémoglobinopathie, enzymopathie, anomalie de membrane, carence martiale maternelle, multiparité prématurité/RCIU
- Terrain : maladie chronique, origine ethnique, croissance staturo-pondérale, prise de médicament, voyage à l'étranger, allaitement maternel prolongé > 6 mois, régime pauvre en fer/produits carnés, pica, ingestion de peinture au plomb
- Signes fonctionnels : diarrhée chronique, anorexie, dégoût de la viande, épigastralgies, épistaxis répétées, règles abondantes…</td></tr>
<tr><td>C</td><td colspan="2">- Syndrome tumoral : adénopathies, hépatosplénomégalie, purpura, fièvre
- Hémolyse aiguë : hémoglobinurie, sub-ictère, frissons, fièvre, douleurs lombaires
- Hémolyse chronique : urines foncées, ictère marqué, splénomégalie volumineuse et lithiase dans la vésicule biliaire avec risques de complications
- Signes de carence martiale : ongles mous, perlèche, glossite, infections
- Signes de pathologie auto-immune ou inflammatoire</td></tr>
<tr><td rowspan="5">PC</td><td>En cas d'anémie microcytaire</td><td>- Bilan martial : ferritine (en 1ère intention), coefficient de saturation de la transferrine si doute avec inflammation associée ;
- Bilan inflammatoire : VS, CRP
- En 2nd intention : électrophorèse de l'Hb, dosage du plomb (en 2ème intention)</td></tr>
<tr><td>En cas d'anémie normo- ou macrocytaire</td><td>- Arégénérative (<50-150 G/L) : discuter myélogramme, enquête infectieuse (PCR parvovirus B19
- Régénérative (>150 G/L) : bilan d'hémolyse = bilirubine libre (élevée), LDH (élevé), haptoglobine (effondrée)</td></tr>
<tr><td>En cas d'hémolyse aiguë</td><td>- Frottis sanguin : recherche de schizocytes, paludisme, anomalie morphologique des GR…
- Test de Coombs direct
- Dosage de la G6PD
- Créatininémie, protéinurie
Rappel : Une AHAI isolée ou s'intégrant dans le cadre d'un syndrome d'Evans (association simultanée ou séquentielle d'une AHAI et d'un purpura thrombocytopénique (PTI)) peut révéler ou s'associer à un déficit immunitaire chez l'enfant</td></tr>
<tr><td>En cas d'hémolyse chronique</td><td>- Test de Coombs direct
- Etude des GR : membrane, enzyme (pyruvate kinase), électrophorèse de l'Hb</td></tr>
<tr><td>En cas d'anémie arégénérative</td><td>- Myélogramme systématique</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Transfusion de CGR</td><td colspan="2">Décision de transfusion</td><td>Selon : - La tolérance clinique
- La profondeur de l'anémie
- Le risque d'aggravation (hémorragie/hémolyse active) et le potentiel de récupération</td></tr>
<tr><td colspan="2">Avant la transfusion</td><td>- Antécédents transfusionnels (nombre, accidents éventuels)
- Accord parental
- Bilan prétransfusionnel : groupage ABO-Rh (2 déterminations), RAI</td></tr>
<tr><td colspan="2">Commande des culots globulaires</td><td>- Quantité à transfuser = ΔHb x 3-4 x poids en kg (sans dépasser 20 mL/kg)
➝ 3 à 4 mL/kg de CGR élèvent habituellement l'hémoglobine de 1 g/dL
- Systématiquement : isogroupe et iso-Rhésus, déleucocyté
- Particularité : phénotypé si transfusions itératives, compatibilisé si RAI+ ou drépanocytose, irradié si cancer en cours de traitement, greffé ou autre déficit immunitaire</td></tr>
</table>

	Modalités de transfusion	- Contrôle ultime au lit : concordance de l'identité, carte de contrôle ultime de Beth-Vincent - Durée de transfusion : généralement sur **4h**, **6-10 ml/kg/h** - Surveillance rapprochée : température, hémodynamique, conscience
	Après la transfusion	- Notification dans le **dossier transfusionnel** et **médical**, et le **carnet de santé** - Vérification de l'efficacité de la transfusion : clinique, NFS de contrôle non systématique - Bilan post-transfusionnel : **RAI** à 3 mois

CAUSES PRINCIPALES

Causes centrales (arégénératives)	- Insuffisance médullaire d'origine carentielle (défaut de production) ; - Envahissement ou aplasie médullaire ; - Cause infectieuses (parvovirus B19, leishmaniose viscérale).
Causes périphériques (régénératives)	- Hémolyse (excès de destruction) ; - Hémorragie (perte excessive).

CARENCE MARTIALE

Carence martiale = 1ère cause d'anémie pédiatrique (**90%** des anémies de l'enfant)

Diagnostic		- **Infections anormalement fréquentes** : notamment des voies respiratoires - Signes **d'atrophie muqueuse** et de **fragilité des phanères** (rares) - NFS : - **Anémie ferriprive** : microcytaire, hypochrome, arégénérative ± **Thrombocytose** modérée associée - **Bilan ferrique : ferritine sérique** effondrée, **fer** diminuée ➞ Cinétique biologique : ↘ ferritine ➞ ↘ coefficient de saturation de la transferrine ➞ ↗ transferrine ➞ ↘ fer sérique ➞ microcytose ➞ hypochromie ➞ ↘ hémoglobine - Si la ferritinémie est normale : . **Anémie inflammatoire** ou **mixte** : contexte inflammatoire chronique . **Syndrome inflammatoire** (↗ taux de ferritine) ➞ **dosage du fer sérique** ➞ Réaliser un bilan martial en cas d'infections répétées des voies aériennes ➞ Aucun examen systématique à la recherche d'un saignement
Étiologies	**Insuffisance d'apport**	- Allaitement maternel exclusif ou majoritaire prolongé > 6 mois - Consommation insuffisante de préparations infantiles (3 biberons par jour recommandés jusque 1 an) - Absence de consommation de lait de croissance - Consommation insuffisante de produits carnés - Régime végétarien ou végétalien
	Réserves en fer insuffisantes	- Prématurité - Gémellité - Hypotrophie
	Défaut d'absorption	- **Maladie cœliaque** - **Diarrhées chroniques** - **Résection du grêle** - **Chirurgie bariatrique**
	Saignements répétés (rare)	- **Trouble de l'hémostase** - **Parasitose intestinale** - **Hémosidérose pulmonaire** - **Menstruations abondantes**
	Autre	- Troubles du comportement alimentaire : **pica**
TTT	**Correction des erreurs diététiques**	Une correction des erreurs diététiques peut suffire dans certains cas : - Augmentation de la consommation de préparations infantiles, - Remplacement du lait de vache par du lait de croissance - Consommation de deux produits carnés par jour.
	Supplémentation ferrique	- **Indispensable dès le diagnostic** . **Fer ferreux** : **5 à 10 mg/kg/j**, en 3 prises/j, à distance de repas farineux : **Fumarate de fer ? ferédétate de sodium** - EI : coloration noire des selles, troubles digestifs

	Supplémentation ferrique	- Durée : **3 à 6 mois** selon le taux d'Hb et la cause - Réponse rapide (crise réticulocytaire vers J10), avec correction des paramètres biologiques dans l'ordre inverse d'apparition (anémie corrigée en 1 mois, ferritine corrigée en dernier ce qui permet de mettre un terme au traitement)
	Mesures associées	- **Traitement étiologique** indispensable
Prévention	- Supplémentation en fer systématique des prématurés et nourrissons exclusivement ou majoritairement allaités après 6 mois - Au moins 3 biberons quotidiens de préparation de suite (700mL par jour) jusqu'à 1 an - Lait de croissance jusqu'à 3 ans avec prolongation jusque 6 ans si apports carnés insuffisant - Consommation de deux produits carnés par jour dès l'arrêt du lait de croissance	

DRÉPANOCYTOSE

Drépanocytose = maladie génétique autosomique récessive : concerne surtout les sujets d'origine **africaine** et **antillaise**

Physiopath	= Anomalie de structure de la chaîne β de la globine : Responsable d'une **hémoglobine S** anormale, se polymérisant dans les GR en situation désoxygénée ➙ déforme les GR en faucille (drépanocyte) ➙ se bloque dans les petits vaisseaux ➙ **hypoxie, ischémie**, puis détruits par **hémolyse** Facteurs favorisants : - **Hypoxie** : **effort excessif, altitude** - **Déshydratation** : vomissements, diarrhée - **Refroidissement** (bain) - **Stress** - **Prise de toxique** : excitant, alcool, tabac, drogue	
Diagnostic	C	- Chez l'enfant à risque (origine africaine ou antillaise) : résultats du **dépistage néonatal ciblé de J3** - Signes cliniques d'**anémie hémolytique chronique** : **pâleur, ictère, splénomégalie** - Survenue d'une **crise vaso-occlusive** ou autre complication aiguë
	Bio	- **NFS** : anémie normo/macrocytaire régénérative, de type hémolytique - **Frottis sanguin** : **drépanocytes** (GR falciformes) - **Electrophorèse de l'Hb** : **bande HbS**, **absence de bande HbA**
TTT	➙ Hospitalisation si : - Signe clinique évocateur d'une complication aiguë sévère - Fièvre : **température ≥ 38,5°** chez l'enfant < 3 ans, ou **≥ 39,5°** ± **AEG** ± **trouble de conscience** - Crise hyperalgique	
	TTT des complications	- Eviction des facteurs déclenchants **: hyperhydratation, oxygénothérapie** - Antalgique : . A domicile : **paracétamol, ibuprofène, tramadol** . A l'hôpital : **MEOPA** + **nalbuphine** (Nubain®) ➙ **morphine** si échec - Antibiothérapie probabiliste si suspicion d'infection - Prise en charge transfusionnelle : CGR, phénotypés, compatibilisés
	TTT au long cours	- **Vaccination ciblée** : pneumococcique Pneumo 23®, méningococcique ACYW135 et B, antigrippale annuelle - **Antibioprophylaxie antipneumococcique** : **pénicilline V** (Oracilline®) en prise quotidienne - **Prévention des risques de majoration de l'anémie : Supplémentation en acide folique** systématique (5 mg/j)

SURCHARGE EN FER

L'hémochromatose héréditaire	- Les surcharges martiales sont **essentiellement décrites chez l'enfant polytransfusé**. - **L'hémochromatose héréditaire** se révèle essentiellement à l'âge adulte et il n'y a habituellement pas d'indication de dépistage systématique des enfants avant l'âge de 18 ans.
Complications	Les complications en rapport avec une hémochromatose sont comparables à celles de l'adulte en particulier sur le plan hépatique et cardiaque. Sur le plan endocrinien, des anomalies du métabolisme glucidique, un retard pubertaire ainsi qu'une hypoparathyroïdie peuvent être retrouvés.
Traitement	Les principes de traitement rejoignent ceux de l'adulte en fonction des étiologies : chélation du fer chez l'enfant polytransfusé, saignée en cas d'hémochromatose héréditaire.